



Синдром Лайелла

г. Калининград, ГБУЗ КО ЦГКБ, 2024г.

Токсический эпидермальный некролиз

Код по МКБ-10: L51.2

Острая, тяжелая, токсико – аллергическая реакция, характеризующиеся обширными поражениями кожи и слизистых оболочек, индуцированная приемом лекарственных препаратов, с потенциально возможным летальным исходом.

Наиболее часто развивается при приеме **лекарственных препаратов**, непредсказуемо и не зависит от принятой дозы.

Описано около 200 лекарственных препаратов разных групп, вызывающих развитие ТЭН:

- противосудорожные (карбамазепин, фенобарбитал)
- антиподагрические (аллопуринол)
- антибиотики (пенициллины, цефалоспорины, фторхинолоны, карбапенемы)
- нестероидные противовоспалительные средства
- антиретровирусные

Для заболевания характерен скрытый период между приемом препарата и развитием клинической картины (от 2 до 8 нед), необходимый для формирования иммунного ответа. Процесс связан с массовой гибелью базальных кератиноцитов кожи и эпителия слизистых оболочек, вызванных апоптозом клеток.

Программируемая гибель клеток происходит в результате иммуноопосредованного воспаления, важную роль в развитии которого играют цитотоксические Т-клетки (CD8+ Т-лимфоциты).

Диагностика

Диагностика заболевания основывается на типичной клинической картине:

Повышение T тела до 39°C , общая слабость, головная и мышечная боль, тошнота, рвота, болезненность слизистой оболочки полости рта.

В течение нескольких часов:

Нарастание тяжести общего состояния

Появления высыпаний на коже и слизистых

Одновременно с поражением кожи такие же изменения наблюдаются на красной кайме губ, слизистой оболочки рта, носа, верхних дыхательных путей, глотки, пищевода, желудочно-кишечного тракта, конъюнктиве глаз.

Кожные проявления

- Изначально появляются воспалительные пятна в виде обширных эритем, отечные папулы, везикулы, петехиальные элементы.
- Сыпь постепенно сливается в сплошные эритемы с геморрагическим оттенком.
- **Некроз эпидермиса с последующей его отслойкой – патогномоничный признак ТЭН:** При потирании кожи отмечается выраженная болезненность, при этом появляются обширные пузыри разного размера, которые быстро сливаются. При потягивании пинцетом обрывков отслоившегося эпидермиса наблюдается выраженный симптом отслойки в пределах эритемы (симптом Никольского).
- Площадь отслойки эпидермиса может составлять более 30% поверхности тела. Любое механическое воздействие на кожу приводит к появлению обширных эрозий, **клиническая картина сходна с ожогом 2 степени**, возможно отторжение ногтевых пластинок и токсическое облысение.

Лечение:

! При диагностике/лечении пациентов с подозрением на ТЭН, **нельзя:**

- Проводить аллергологические пробы (in vivo) для установления этиологического фактора
- Использовать адгезивный перевязочный материал
- Все лекарственные препараты применяются перорально или внутривенно, внутримышечное введение противопоказано

При установленной причине развития токсического эпидермального некролиза **необходимо** немедленно прекратить дальнейшее воздействие этиологического фактора (отменить лекарственный препарат).

Общие подходы к терапии при ТЭН сходны с таковыми как при термических ожогах. Однако стоит учитывать, что термический ожог продолжается короткий период времени, а поражение имеет более глубокий характер. ТЭН прогрессирует в течение нескольких дней, а поражение несет более поверхностный характер.

Лечение:

1) Местное лечение (повязки с р-рами антисептиков; повязки с использованием атравматичных раневых покрытий)

2) Медикаментозное лечение:

- Системное назначение антибактериальных препаратов
- Дезинтоксикационная и регидротационная терапия
- Назначение ГК: предпочтительно метилпреднизолон от 0,25 до 1,0 г/сут в течение 5-7 дней с последующим снижением дозы

3) Экстракорпоральные методы лечения (плазмофильтрация, ультрагемофильтрация)

Пациент М. 63 года | S40%

Из анамнеза: Доставлен на 5 сутки, с момента появления первичных высыпаний. С целью снятия похмельного синдрома на протяжении нескольких дней употреблял аспирин, в анамнезе аллергические реакции на метамизол натрия, ацетилсалициловую кислоту, витамины группы В. С момента поступления пациент помещен на установку «Редактрон», назначена гормональная терапия, экстракорпоральная детоксикация, заместительная терапия, местное лечение. Находился на лечении 18 суток из них 7 суток в ОАРИТ. Выписан на амбулаторное долечивание.



Пациентка П. 42 года | 98%



Из анамнеза: Доставлена на 7 сутки с момент появления первичных симптомов. В качестве жаропонижающего препарата, принимала парацетамол, при ухудшении состояния, появлении кожных проявлений вызвала СМП, ИХА к SARS-CoV-2 — положительно, госпитализирована в ОИБ, далее переведена в КОКБ по наличию отрицательных ПЦР тестов к COVID-19. Из КОКБ для дальнейшего лечения переведена в ожоговое отделение. В анамнезе у пациентки ВИЧ-инфекция IVБ стадии. С момента поступления пациентка помещена на установку «Редактрон», назначена гормональная терапия, экстракорпоральная детоксикация, антибактериальная терапия, местное лечение. Сроки госпитализации 20 суток из них 7 суток в ОАРИТ. Выписана после полной эпителизации ран, переводом в ОИБ.

Пациентка Р. 76 лет | 50%

Из анамнеза: доставлена на 3 сутки, с момента появления кожных проявлений. В анамнезе аллергические реакции на новокаин, препараты сульфаниламидов. В связи с болями в спине вызывала СМП, ставили диклофенак, после чего по телу стали появляться волдыри по телу. С момента поступления пациентка помещена на установку «Редактрон», назначена гормональная терапия, экстракорпоральная детоксикация, антибактериальная терапия, местное лечение. Срок госпитализации 3 суток из них 3 суток в ОАРИТ. Летальный исход.

